

Meningoangiomatosis celular, a propósito de un caso

*Zeluletako
meningoangiomatosis,
kasu baten harira*

I. Zabalza González¹, M.A. Fernández Cuesta²,
E. Ortiz de Mendivil Bernal¹,
T. Santamaría Barrena¹, E. García Gordo¹,
A. Morata Lorente¹

¹Médico Interno Residente de Pediatría y sus áreas específicas; ²Pediatra adjunta de Neuropediatría. Hospital Universitario Basurto. Bilbao

INTRODUCCIÓN

La meningoangiomatosis (MA) es una lesión intracraneal benigna poco frecuente, que puede presentarse de forma esporádica o asociada a neurofibromatosis tipo 2.

CASO CLÍNICO

Niña de 7 años, con antecedente de crisis febril atípica a los 3 años, que presenta crisis focal a bilateral tónico clínica en contexto de ascenso febril. La exploración neurológica es normal. El estudio electroencefalográfico, tras la resolución del cuadro infeccioso, tanto en vigilia como en sueño, muestra una lentificación focal derecha, sobre una actividad de fondo normal, sin actividad epileptiforme.

En la neuroimagen se objetiva una lesión nodular de 22 x 23 mm cortical-corticosubcortical en el lóbulo temporal derecho con calcificación extensa y confluyente, que sugieren una tumoración glioneuronal-neuroepitelial de bajo grado sin efecto masa.

Se realiza craneotomía y exéresis de la lesión, siendo el estudio histológico, tanto macroscópicamente como microscópicamente, compatible con meningoangiomatosis celular.

En la actualidad la paciente está asintomática, pendiente de valoración estudio molecular del gen NF2.

DISCUSIÓN

La MA fue descrita por primera vez por Basso y Nuzumen en 1915. Se caracteriza por proliferación vascular leptomeníngea y cortical con diseminación perivascular de células

meningoteliales y fibroblásticas a lo largo de los espacios de Virchow-Robin de los pequeños vasos leptomeníngeos e intracorticales. Existen diversas hipótesis etiológicas que incluyen alteraciones del desarrollo, displásicas, hamartomatosas o reactivas, aunque probablemente la patogénesis sea heterogénea.

La forma esporádica (75-80%) se presenta generalmente en niños, adolescentes y adultos jóvenes, característicamente como una lesión única, localizada, en la mayoría de los casos en lóbulo temporal (33%). Suele cursar con clínica neurológica, típicamente cefalea o crisis epilépticas resistentes a tratamiento farmacológico. En la MA asociada a NF2 (20-25%) la edad de aparición es variable, suele ser asintomática y la localización más común es el lóbulo frontal (35%).

El diagnóstico definitivo es histológico, pudiendo clasificarse en predominantemente celular, con celularidad moderada-alta, o predominantemente vascular, con aspecto más fibroso, calcificaciones y menor celularidad, que parecen corresponder a diferentes estadios evolutivos de la lesión.

CONCLUSIÓN

En las crisis febriles complejas, especialmente las focales, se debe considerar realizar un electroencefalograma tras la resolución del cuadro infeccioso, y, en caso de objetivar asimetría o focalidad, realizar neuroimagen.

En las lesiones sugestivas de tumor el diagnóstico definitivo es histológico, por tanto, la resección es recomendable si es abordable quirúrgicamente. En el caso de la MA sintomática la cirugía es el tratamiento definitivo de elección.